PETITE ENFANCE



Interactions précoces

Apprendre à découvrir son enfant et à connaître le syndrome de Prader-Willi (SPW)





www.guide-prader-willi.fr



Une naissance pas comme les autres : Un bébé sans "mode d'emploi"

Les particularités du syndrome de Prader-Willi impactant les interactions parents-enfants

Ce bébé tant attendu arrive au monde avec quelques particularités. Les parents doivent apprendre à le découvrir et à «faire avec» le syndrome.

La naissance de cet enfant est souvent marquée par un accouchement long, un bébé et une maman qui se rencontrent tous deux «fatigués».

L'hypotonie majeure prédomine avec les difficultés de succion qui sont associées. Ce bébé est le plus souvent incapable de téter le sein maternel, quant au biberon, il n'y parvient pas toujours de façon correcte, c'est pourquoi chez une grande majorité de ces bébés la mise en place d'une sonde naso-gastrique est nécessaire pour pouvoir les alimenter correctement.

Le nourrissage est indispensable à la survie et est un élément essentiel à la relation mère-bébé, en particulier aux comportements d'attachement entre le bébé et sa mère.



La violence de l'annonce du diagnostic

Après l'attente et l'angoisse de trouver des explications concernant ces difficultés, le diagnostic «tombe» au bout de quelques jours, ou quelques semaines de vie.

> **Le syndrome faisait partie des possibilités de diagnostic, il devient maintenant une réalité à laquelle on ne peut plus échapper.**

Les parents doivent alors «accuser le coup» tout en se rendant le plus disponibles possible pour ce petit «être en devenir». Cette disponibilité physique et psychique de la part des parents à l'égard de ce bébé est fondamentale pour permettre son «bon» développement.

En effet, les premières relations entre ce bébé et les parents seront entravées pour plusieurs raisons: une éventuelle séparation si le bébé est hospitalisé dans les premières semaines de vie, des biberons difficiles à prendre (longs et fastidieux) avec l'angoisse de tout parent de bien nourrir son enfant, des bébés hypotoniques ayant une mimique pauvre, une absence de pleurs pour solliciter les parents...

Un bébé à découvrir et à aimer

Les nouveaux parents vont devoir apprendre à connaître ce bébé et à décoder ses imperceptibles signaux. Il est important de préciser que malgré l'absence de réponse de la part de ce bébé, il faut toujours le stimuler au niveau sensoriel (lui parler, lui faire des sourires, lui chanter des chansons, le chatouiller...). Toutes les découvertes sensorielles sont importantes pour s'ouvrir au monde.

Le toucher permet de prendre conscience de son corps, il est important de pouvoir prendre ce bébé dans ses bras, de le porter, de le caresser, de le câliner, de lui apporter les soins corporels nécessaires; tout cela en s'installant bien confortablement et dans un bain de paroles douces et rassurantes.

La vision des bébés n'est pas encore très efficace à la naissance, ils n'y voient à peu près bien qu'à une distance entre 15 et 30 cm de son visage. Il ne faut pas hésiter à s'approcher à cette distance convenable pour qu'il puisse distinguer correctement les visages et les objets. Le regard du bébé a tendance à partir dans le vide, il a besoin qu'on le stimule pour pouvoir maintenir son regard sur les visages de ses proches.

L'audition est déjà fonctionnelle dans le ventre de la maman dès la fin du 7ème mois. Les bébés sont habitués à entendre les bruits du corps maternel (respiration, battements du cœur, bruits de transit...), cela représente des repères sensoriels favorisant l'attachement à la mère. C'est pourquoi ce bébé une fois né, lorsque la maman le porte contre elle, va retrouver ces repères et se sentir rassuré. Dès la naissance, il reconnait bien la voix de son père et la prosodie de celle de la maman (le rythme et la façon de parler).

Quant au goût et à l'odorat, ils se développent aussi dans le ventre de la maman par le biais du liquide amniotique qui véhicule des saveurs différentes selon les habitudes alimentaires de la mère. Les difficultés de succion de ce bébé vont entraver les possibilités de plaisir liées à l'alimentation, au fait de sentir le lait couler dans sa bouche, dans sa gorge, de sentir le goût de ce lait... La tétée doit être un moment de plaisir avant tout, en pratique, pour ce bébé et sa mère c'est avant tout un «challenge».

> **Les bébés sont extrêmement sensibles à la qualité de leur environnement et des interactions interpersonnelles.**

Du fait du syndrome ce bébé est moins apte à répondre aux stimuli qu'il reçoit, ce n'est pas pour autant qu'il faut moins interagir avec lui et le laisser « tranquille ». Il est important de garder en tête qu'il a besoin comme tout bébé qu'on le stimule même s'il n'a pas toujours les capacités de pouvoir répondre, même si spontanément il est moins naturel de le solliciter…

Pour aller plus loin...

L'association Prader-Willi France a réalisé deux livrets intitulés
" Parle moi " et " Le syndrome de Prader-Willi :
Petite enfance – mode d'emploi " que vous pouvez télécharger
sur le site : www.prader-willi.fr, rubrique association.



Quelques témoignages

Récit de Cécile, maman de Sarah, 5 ans

Le diagnostic

Je suis la maman de Sarah, elle a 5 ans. Comme vous, je me souviens très bien de ce jour, ce jour où il nous a été annoncé que notre fille était atteinte du syndrome de Prader-Willi.

Sarah devait avoir tout juste un mois, elle était hospitalisée en néonatologie, j'avais déjà bien compris qu'elle avait quelque chose, j'avais entendu et plus ou moins compris des mots médicaux barbares : myopathie, syndrome, spina bifida, problème métabolique ; ce jour-là le Docteur J. est passé dans notre box en milieu de matinée en me disant avec le sourire que ce n'était pas une myopathie de Steinert, puis un peu plus tard, beaucoup moins souriant, il m'a demandé si mon mari pouvait venir dans la journée car il devait nous parler. J'ai tout de suite compris qu'ils avaient trouvé de quoi elle «souffrait».

Nous avons été installés confortablement dans une salle d'examen, à l'abri des regards des curieux, il y avait une puéricultrice, une aide-soignante, le Docteur J., Sarah et nous ses parents ; avec des mots tout simples et beaucoup de douceur, il nous a décrit le syndrome dans les grandes lignes : l'hypotonie à la naissance, l'hyperphagie et les troubles d'apprentissage.

Il a insisté pour que nous ne nous précipitions pas sur Internet ; selon lui la description du syndrome de Prader-Willi que nous y trouverions serait la description des troubles d'adultes qui n'avaient pas bénéficié d'un diagnostic précoce ni d'une prise en charge précoce ; cette description ne reflétait pas l'avenir de notre fille et allait nous faire peur.

Il nous a conseillé de nous rapprocher de l'association Prader-Willi France.

Il nous a dit que nous avions de la chance car les pouvoirs publics commençaient à prendre le problème de l'obésité infantile au sérieux, et que cela serait un atout important pour nous ; que les recherches médicales avançaient de plus en plus vite...

Il nous a donné de l'ESPOIR.

Sarah devra suivre un régime alimentaire particulier et nous devrons l'aider à manger équilibré. Et alors ? Cela ne fera de mal à personne ! Sarah devra être stimulée au niveau moteur. Et alors ? Nous allons lui faire faire du sport ! Sarah n'aura peut-être pas les capacités à faire de grandes études. Et alors ? Nous n'avons pas fait nous-mêmes de grandes études, cela ne nous empêche pas d'avoir de bons jobs.

J'avais personnellement retenu une chose importante pour moi, elle allait vivre, et nous allions tout mettre en œuvre pour qu'elle soit la plus heureuse possible. Nous connaissions maintenant le nom de notre ennemi. Bien sûr, j'ai pleuré, pleuré de tristesse, ma petite fille adorée, mon cœur, ne pourra jamais guérir. J'ai pleuré de colère : pourquoi moi ? Pourquoi çà ?

J'ai écouté le Docteur J., j'ai attendu quelques semaines avant de faire des recherches sur Internet, j'ai vite trouvé le site de l'association Prader-Willi France. J'ai beaucoup apprécié la page dédiée aux nouveaux parents : «Vous venez d'apprendre la maladie de votre enfant et comme de nombreux parents, vous êtes arrivés sur notre site». Je me suis sentie moins seule. J'ai pu assez vite rentrer en contact via un forum (aujourd'hui Facebook) avec d'autres parents, et m'armer de conseils, d'expériences, de vécu pour avancer à mon tour avec le syndrome de Prader-Willi.

Je suis convaincue que la façon dont le docteur J. nous a annoncé ce syndrome, SANS DRAMATISER, nous a aidés à rester positif.

Je voudrais dire aux parents à qui l'annonce du diagnostic a été faite avec plus ou moins de tact que, oui la vie ne sera pas toujours facile avec leur enfant. Il faut rester optimiste et garder l'espoir grâce à une prise en charge précoce, avec les traitements hormonaux et pourquoi pas un futur traitement contre l'hyperphagie. Je suis convaincue que l'avenir de nos enfants sera différent de la description du syndrome que nous pouvons trouver encore aujourd'hui sur Internet.

Je voudrais aussi leur dire de ne pas rester seuls, j'ai appris bien plus de choses sur la vie au quotidien avec le syndrome de Prader-Willi par l'association et par mes contacts Internet que par les médecins (pourtant très compétents) qui suivent Sarah.



Avec le soutien de la
Caisse nationale de
solidarité pour l'autonomie







Edition Mars 2014

www.prader-willi.fr
www.guide-prader-willi.fr



